

KASUISTIK MALIGNER
WEICHTEILTUMOREN AN DEN
EXTREMITÄTEN

Ulrike Stahlschmidt-Schmidt

1980.

Aus der Chirurgischen Klinik der Johannes Gutenberg

Universität Mainz

KASUISTIK MALIGNER WEICHTEILTUMOREN AN DEN EXTREMITÄTEN

Inauguraldissertation

zur Erlangung der Würde des Doktors der Medizin der Johannes

Gutenberg-Universität in Mainz

dem Fachbereich Medizin vorgelegt von

Ulrike Stahlschmidt-Schmidt

aus Frankfurt am Main

Mainz 1980

Dekan: Professor Dr. med. H. Leithoff

1. Gutachter: Professor Dr. med. H. Bruenner

2. Gutachter: Professor Dr. med. H.-D. Schmidt

Tag der mündlichen Prüfung: 18. Juni 1980



Meinen Eltern

GLIEDERUNG

A Einleitung

- 1) pathologisch-anatomische Vorbemerkung
- 2) Problemstellung

B Methode zur Erstellung der Patientendaten

C Vorstellung typischer Fälle

D Literaturübersicht

E Ergebnisse

F Diskussion

G Zusammenfassung

H Literaturverzeichnis

J Lebenslauf

A Einleitung

1) pathologisch-anatomische Vorbemerkung

Zum besseren Verständnis der Terminologie der Weichteiltumoren hat die WHO 1969 eine allgemein gültige Grundlage der Klassifizierung dieser Tumoren erarbeitet (42). Danach umfaßt der Begriff "Weichteile" alle nichtepithelialen, extraskelettalen Gewebe des Körpers mit Ausnahme des Retikuloendothelialen Systems, der Glia und der unterstützenden Gewebe von spezifischen Organen und Eingeweiden. Weiterhin gehört das neuroektodermale Gewebe des peripheren und autonomen Nervensystems zum Weichteilgewebe, da Tumoren dieses Ursprungs ähnliche Probleme in der Diagnose und Therapie stellen wie die übrigen Weichteiltumoren. Die Bezeichnungen "maligne" und "Sarkom" zeigen lediglich an, daß der Tumor in der Lage ist, früher oder später Metastasen abzusiedeln (42). Über das klinische Verhalten eines jeden Tumortyps können an Hand der Literatur keine einheitlichen Aussagen gemacht werden (42). Hier werden Unterschiede gefunden nicht nur zwischen den verschiedenen histologischen Gruppen sondern auch zwischen den morphologischen Varianten eines histologischen Typs (42). Obwohl die WHO eine Klassifizierung der verschiedenen Tumorformen und ihrer Ausgangsgewebe definiert, bestehen weiterhin Schwierigkeiten einer exakten, histologischen Einordnung einiger Tumortypen (2), (9), (16), (30). So fanden Das Gupta et al. (11) bei der Nachklassifizierung von Tumoren mit der Erstdiagnose "aggressive Fibromatose" - eine Übergangsform zwischen einem benignem und malignem Tumor (5), (11) - folgendes:

- ein Fibrosarkom
- andere Weichteilsarkome wie das
 - Rhabdomyosarkom
 - Synovialsarkom
 - Liposarkom
- andere gutartige Tumoren wie das
 - Lipom
 - Neurofibrom, Neurom.

Des weiteren werden Schwierigkeiten bei der Zuordnung des kindlichen Rhabdomyosarkoms beschrieben (3).

Wesentliche Beiträge über das pathologische und klinische Verhalten der Weichteilsarkome stammen von Stout, Das Gupta und Pack.

Stout (1944) bemühte sich schon sehr früh um eine exakte, histologische Einteilung der verschiedenen Weichteiltumoren (4), (9), (34).

Pack ergänzte diese Einteilung von Stout, indem er tumorähnliche Wucherungen und Syndrome, die als Ergebnis von neoplastischen Wucherungen entstehen, mit einfügte.

Später ergaben sich jedoch bei genauerer Untersuchung der Ursprungsgewebe einiger Weichteiltumoren neue Gesichtspunkte, wie beispielsweise beim:

- Granularzellmyoblastom
- alveolären Weichteilsarkom
- Neurilemmom. (9), (16)

Erst die systematische Klassifizierung von benignen und malignen Weichteiltumoren nach der WHO 1969 (42) schaffte eine vorläufige Ordnung.

Die hier vorgestellte Einteilung nach Hermanek (23) basiert auf der Einteilung der WHO, zeigt aber nur, entsprechend dem Thema dieser Arbeit, die malignen Weichteiltumoren auf und vermittelt deshalb einen besseren Überblick.

<u>Ausgangsgewebe</u>	<u>Tumortyp</u>
fibröses Gewebe	Fibrosarkom
Fettgewebe	Liposarkom
	a) gut differenziert
	b) myxoid
	c) rundzellig
	d) pleomorph (schlecht differenziert)
glatte Muskulatur	Leiomyosarkom
quergestreifte Muskulatur	Rhabdomyosarkom
	a) embryonal
	b) alveolär
	c) pleomorph

<u>Ausgangsgewebe</u>	<u>Tumortyp</u>
Blutgefäße	malignes Hämangioendotheliom (Angio-sarkom) malignes Hämangioperizytom
Lymphgefäße	malignes Lymphangioendotheliom (Lymphangiosarkom)
Synovia	Synovialsarkom (malignes Synovialom)
periphere Nerven	malignes Schwannom (neurogenes Sarkom, Neurofibrosarkom) periphere Tumoren des primitiven Neuroektoderms
unsichere Histogenese	alveoläres Weichteilsarkom maligner Granularzelltumor Chondrosarkom der Weichteile maligner Riesenzelltumor der Weichteile malignes Fibroxanthom (malignes Histiozytom) Kaposi-Sarkom Klarzellsarkom der Sehnen und Sehnen-scheiden
unklassifizierte Weichteilsarkome	

2) Problemstellung

Die hier vorliegende Arbeit soll einen Überblick geben über die 5/10 - Jahres-Überlebensrate von Patienten mit malignen Weichteiltumoren und rezidivierenden Fibromen an der Chirurgischen Universitätsklinik Mainz von 1962 bis 1977. Insbesondere werden folgende Fragen näher untersucht:

1. Welche initiale Therapie wird zur Behandlung des Primärtumors¹⁾ angewandt?
2. Nach welcher Zeit treten erste Rezidive und/oder Metastasen bei den einzelnen Patienten auf?
3. Wie groß ist die 5/10 - Jahres-Überlebensrate der hier behandelten Patienten?
4. Wie lange leben die behandelten Patienten dieser Untersuchung im Durchschnitt nach initialer Therapie des Primärtumors?
5. Welche therapeutischen Konsequenzen ergeben sich?

1) Da (nach Rücksprache mit dem hiesigen Pathologischen Institut) eine Nachklassifizierung nach derart langem Zeitraum nicht mehr möglich war, ging jeweils die originäre Diagnose in die Untersuchung ein, zumal meist Übereinstimmung mit der WHO Nomenklatur bestand.

B Methode zur Erstellung der Patientendaten

Von 1962 bis 1977 wurden in der Chirurgischen Universitätsklinik Mainz 34 Patienten mit der Diagnose eines Weichteilsarkoms und 6 Patienten mit der Diagnose eines rezidivierenden Fibroms jeweils mit Lokalisation am Rumpf oder an den Extremitäten behandelt. Die Diagnose wurde auf Grund der histologischen Untersuchung von Tumormaterial erstellt.

Die systematische Auswertung des vorhandenen Patientengutes nach verschiedenen, nachfolgend erläuterten Gesichtspunkten stützt sich zum einen auf die Krankengeschichten der Tumorpatienten, entnommen aus dem Archiv der Chirurgischen Universitätsklinik Mainz, und zum anderen auf einem Fragebogen, der gleichzeitig an die Patienten und deren Hausärzte verschickt wurde. Hierdurch wurden detaillierte Informationen gewonnen über Allgemeinbefinden, eventuell außerhalb vorgenommene Rezidivoperationen, Einnahme von Zytostatika und sonstige Krankenhausaufenthalte der einzelnen Patienten.

In Zweifelsfällen wurden die Patienten einbestellt und nachuntersucht. So konnten 37 der insgesamt 40 Tumorpatienten bis in das Jahr 1977 verfolgt werden.

Die somit vervollständigten Krankengeschichten wurden nach folgenden Parametern ausgewertet:

1. Alters- und Geschlechtsverteilung

Hier werden die Alters- und Geschlechtsgruppen herausgestellt, in denen maligne Weichteiltumoren bevorzugt auftreten.

2. Histologie und Lokalisation des Primärtumors

Die histologische Einteilung gibt einen Überblick über die Häufigkeit bestimmter Sarkomtypen in dem hier untersuchten Patientengut.

Die Angabe der Lokalisation des Primärtumors dient dazu, die bevorzugt befallenen Körperregionen herauszufinden, von denen maligne Weichteiltumoren häufig ihren Ausgang nehmen, da dem Ursprungsort des Primärtumors eine prognostische Bedeutung für die endgültige Therapie zukommt (3), (4), (12), (13), (28), (29), (33).

3. Art der initialen Therapie, sowie Anzahl und Auftreten erster Rezidive und/oder Metastasen nach einer bestimmten Therapie
Hierdurch soll gezeigt werden, ob und inwieweit bei den hier untersuchten Patienten eine Korrelation besteht zwischen der initialen Therapie und dem nachfolgenden, klinischen Verhalten maligner Weichteiltumoren. Insbesondere wird in dieser Arbeit das Auftreten von Rezidiven und/oder Metastasen nach initialer, chirurgischer Therapie untersucht.
4. Zusammenstellung der 5/10 - Jahres-Überlebensrate von Sarkompatienten und deren durchschnittliche Überlebenszeit nach initialer Therapie

Jede prognostische Aussage über das klinische Verhalten eines Tumortyps beruht auf der Auswertung der Überlebenszeiten der an diesem Tumor erkrankten Patienten. Daher wird in der vorliegenden Arbeit die Überlebenszeit der Sarkompatienten graphisch dargestellt und analysiert.

C Vorstellung typischer Fälle

Unter den 34 Patienten mit Weichteilsarkom dieser Untersuchung fanden sich drei Patienten, deren Krankengeschichte die Schwierigkeit der richtigen Diagnose und Therapie maligner Weichteiltumoren besonders deutlich macht.

Diese Patienten sollen hier kurz vorgestellt werden.

Fall 18 (Schaubild 7)

Krankenblatt Nr. 03224

Patientin, geb. am 13. 12. 1936

Diagnose: Fibrosarkom/Fibromatose/Dermatofibrosarkoma
protuberans

Lokalisation: Brustwand, linke Mamma, linker Ellenbogen, linker
Oberbauch, linke Halsseite, Rücken, linke Flanke

Verlauf: 1967 Dezember: Fibrosarkom an der linken Brust-
wand exstirpiert.
1970 Februar: weitere Rezidive eines histologisch
als Fibrosarkom beschriebenen Tumors im Bereich
der linken Bauchdecke und der Lendengegend, sowie
im Bereich der Pleurahöhle.
1971 Juli: Entfernung eines Fibrosarkoms am linken
Ellenbogen, jetzt als Fibromatose beschrieben.
1971 November: Entfernung eines Fibrosarkoms am
linken Oberbauch. Histologisch wiederum als
Fibromatose beschrieben.
1972 März: Entfernung von Rezidiven am Rücken und
über dem Abdomen.
1972 Juni: wiederum Entfernung von Rezidiven.
1973 Februar: erneute Resektion von Rezidiven.
1973 Juni: erstmals Vorstellung in der Chirurgi-
schen Universitätsklinik Mainz. Es fanden sich
mehrere über faustgroße, harte Tumoren entlang
der linken Körperseite. Zwei dieser Tumoren über
dem linken Thorax und über der linken Flanke

wurden entfernt. An der linken Halsseite mußte ein großer Tumor als lokal inoperabel zurückgelassen werden. Es wurde zunächst zytostatische Therapie und Vorbestrahlung zur Verkleinerung des Tumors empfohlen.

Die Patientin stellte sich danach nicht mehr in der Chirurgischen Universitätsklinik Mainz vor. 1975 März: Entfernung fraglicher Rezidive einer Fibromatose in einem auswärtigen Krankenhaus.

Am 24. 3. 1975 verstarb die Patientin an Tumorkachexie.

Anmerkung zu Fall 18:

Nach der Einteilung maligner Weichteiltumoren der WHO (42) ist die Fibromatose bzw. aggressive Fibromatose gleichzusetzen mit dem extraabdominalen Desmoid, einer nicht metastasierenden, zu lokalen Rezidiven neigenden Geschwulst unbekannter Pathogenese. Im Gegensatz dazu besteht beim Dermatofibrosarkoma protuberans zum einen wie bei der Fibromatose die Gefahr der lokalen, stark infiltrativen Rezidivneigung nach einfacher Exzision, zum anderen aber auch die Gefahr der Metastasenabsiedlung (1), (16).

Obwohl beide Geschwulstarten von der WHO als benigne bzw. semimaligne Tumoren eingestuft werden, wird von Ariel (1975) das Dermatofibrosarkoma protuberans als klinisch maligner Tumor betrachtet (1). Das Gupta rechnet beide Geschwulstarten zu den Sarkomen (16).

Welche der beiden Tumortypen hier in Frage kommen, bleibt offen.

Fall 3 (Schaubild 7)

Krankenblatt Nr. 4447

Patient, geb. am 12. 10. 1929

Diagnose: Synovialom/Synovialsarkom/Fasziensarkom

Lokalisation: linke Leiste

Verlauf: 1960 Oktober: Ausräumung eines tastbaren Tumors

in der linken Leiste, histologisch beschrieben als Synovialom.

1964 Oktober: Rezidiv, histologisch beschrieben als malignes Synovialom.

Exstirpation und postoperative Nachbestrahlung des Tumors. Anschließend ambulante Behandlung auswärts mit dem Mistelpräparat Iskador.

1966 Juni: Exstirpation eines erneuten Rezidivs, histologisch beschrieben als Faszziensarkom.

1967 April: palliative Exstirpation eines erneuten Rezidivs und Orchidektomie links, anschließend Therapie mit Endoxan. Dieser Tumor wurde histologisch beschrieben als Rezidiv eines Synovialoms.

1967 September: palliative Exstirpation mit Nachbestrahlung eines Tumors der linken Leiste, histologisch beschrieben als malignes Synovialom.

1968 Juli: palliative Resektion eines erneuten Rezidivs, jetzt als Myxosarkom beschrieben, als Komplikation traten wiederholte Blutungen mit sekundärer Anämie auf.

1968 Oktober: palliative Resektion eines Rezidivs.

1968 Dezember: wiederum Rezidiv, stark blutend, im Wesentlichen war nur eine Blutstillung möglich.

Im Januar 1969 verstarb der Patient zu Hause.

Fall 10 (Schaubild 7)

Krankenblatt Nr. 28231

Patient, geb. am 6. 10. 1943

Diagnose: Neurofibrom(Morbus Recklinghausen)/Neurofibrosarkom/aggressive Fibromatose

Lokalisation: Dorsalseite des rechten Oberschenkels

Verlauf: 1964: Durch mehrere Untersuchungen wurde ein Neurofibrom bzw. eine Neurofibromatose bzw. ein Neurofibrosarkom diagnostiziert und eine Oberschenkelamputation vorgenommen.

Der Patient wurde bis 1977 regelmäßig in der Chirurgischen Universitätsklinik Mainz nachuntersucht. Es traten keine Rezidive oder Metastasen auf.

Anmerkung zu den Fällen 3 und 10:

Sowohl in Fall 3 als auch in Fall 10 wurde zuerst die Diagnose eines benignen, später eines malignen Weichteiltumors gestellt. Die Frage ist nun, kann ein maligner Weichteiltumor aus einem benignen hervorgehen, insbesondere bezüglich der hier vorgestellten Fälle, kann ein malignes Synovialom aus einem benignen Synovialom, ein Neurofibrosarkom aus einem Neurofibrom hervorgehen.

Die Durchsicht der Literatur zeigt, daß die Mehrzahl der malignen Weichteiltumoren de novo entsteht. Das Gupta, Pack und Stout berichten aber von, wenn auch sehr seltenen, Ausnahmen.

Hierzu gehören:

- die Neurofibromatosen, die zu malignen Nerventumoren entarten können (9), (16), (34);
- die Angiome, die in Angioendotheliome entarten (9), (16);
- die Lipome, die in einigen Fällen xanthomatös oder myxomatös entarten und sich so zum Liposarkom entwickeln (9), (34), (39);
- die Synovialome, die in Synovialsarkome übergehen können (9), (16), (34).

In den hier vorgestellten Fällen bleibt die Frage offen, ob es sich um das seltene Vorkommen echter Entartung handelt oder um die wahrscheinlichere Möglichkeit zweier von vornherein maligner Weichteiltumoren.

D Literaturübersicht

Nach der allgemein gültigen histologischen Klassifizierung maligner Weichteiltumoren durch die WHO (1969) stellt sich in der Literatur die Frage nach dem optimalen Vorgehen bei der Diagnosestellung eines semimaligen oder malignen Weichteiltumors. Obwohl diese oft gut sichtbar sind, kommen alle Autoren zu dem Ergebnis, daß makroskopisch keine genauen Aussagen über den Tumor gemacht werden können (9), (11), (12), (15), (16), (23), (24), (28), (29), (33), (39).

Eine Ausnahme scheint hierbei nur das Dermatofibrosarkoma protuberans zu bilden. Bei diesem Tumor kann wegen des typischen Aussehens klinisch die Diagnose gestellt werden (20), (35).

Nach Das Gupta et al., Pack et al. und Kern erbringen auch radiologische Methoden oder die Angiographie keine definitiven Aussagen über die Weichteiltumoren (9), (12), (16), (28), (29), (33).

In einigen Fällen ist die Angiographie das Mittel der Wahl, um die Größe, Ausbreitung und Infiltration ins umliegende Gewebe des zu therapierenden Weichteiltumors zu bestimmen (18), (19), (24).

Die einzige, von allen maßgebenden Autoren akzeptierte Methode zur genauen Differenzierung der verschiedenen Tumortypen, ist die mikroskopische Betrachtung von Tumormaterial (3), (5), (8), (9), (11), (12), (15), (16), (23), (24), (28), (29), (32), (33), (34), (39), (40).

Bei kleinen Tumoren hat sich als Methode der Wahl zur exakten Diagnose die Entfernung in toto mit einem Saum von gesundem, umliegendem Gewebe erwiesen (9), (12), (15), (16), (23), (34), (40).

Hat der Tumor eine bestimmte Größe überschritten, so wird die Entnahme einer Biopsie empfohlen (31), (34). Von den verschiedenen Möglichkeiten der Biopsieentnahme werden in der Literatur am häufigsten die Aspirationsbiopsie und die Inzisionsbiopsie mit ihren Vor- und Nachteilen beschrieben (5), (9), (12), (16), (24), (33), (34). So wird behauptet, daß die Aussagekraft einer

Aspirationsbiopsie oft in Frage gestellt werden muß. In einer Untersuchung von Pack et al. (34) war in 15 von 100 Fällen das entnommene Gewebestück nicht repräsentativ für den Charakter des vorliegenden Tumors. Die genaue Differenzierung scheint weitgehend abhängig zu sein von der Erfahrung des beurteilenden Pathologen (9), (34).

So kommen Das Gupta, Hofmann und Pack zu dem Ergebnis, daß so weitreichende Therapiemaßnahmen wie die Amputation nicht nur auf dem Ergebnis einer Aspirationsbiopsie basieren sollten (9), (12), (24), (33).

Von der Inzisionsbiopsie wird vermutet, daß sie einerseits ebenfalls den Nachteil der zu geringen Aussagekraft (23) und andererseits den Nachteil einer Verschleppung von Tumorzellen mit sich bringt. Ihre Anwendung wird nur empfohlen, wenn sich schon bald danach die chirurgische Therapie anschließt (5), (9), (12), (24), (34).

Die intraoperative Schnellschnittdiagnostik gilt bei allen Autoren als beste diagnostische Methode.

Zur Beantwortung der Frage nach der optimalen Therapie der Weichteilsarkome wurden in der Literatur viele Studien durchgeführt, aus denen die folgenden Ergebnisse hervorgehen:

Ob eine lokale Exzision, eine weite, radikale Exzision oder eine Amputation vorgenommen werden muß, ist nach den vorliegenden Arbeiten nicht einheitlich für alle Weichteiltumoren zu beantworten. Eine lokale Exzision eines nachgewiesenen, malignen Weichteiltumors wird nach den Erkenntnissen der bisher durchgeführten Studien mit Sarkompatienten in jedem Fall als unzureichend abgelehnt, da die Gefahr von Rezidiven sehr groß ist (4), (5), (8), (9), (10), (11), (12), (15), (16), (24), (28), (29), (32), (33), (34), (40), (41). So fand Pack et al. (32) in einer Untersuchung von 39 Patienten mit Dermatofibrosarkoma protuberans eine Rezidivrate nach weiter, radikaler Exzision als Ersttherapie von 23,5%, während die Rezidivrate nach einfacher, lokaler Exzision als Ersttherapie bei 81,8% lag.

Das Ausmaß der Therapie wird in der Literatur einerseits ab-

hängig gemacht von der Lokalisation und Ausbreitung des Tumors (3), (4), (5), (8), (10), (11), (12), (13), (18), (23), (25), (28), (32), (33), (34), (35), (40), andererseits von der Histologie, das heißt, ob ein undifferenzierter oder gut differenzierter Sarkomtyp vorliegt (15), (16), (24), (25), (27), (39). Der Lokalisation und Ausbreitung des Tumors kommt hierbei die größere Bedeutung zu, da sowohl in der Studie von Pack et al. (33), von Bowden et al. (4) als auch in neueren Untersuchungen von Das Gupta et al. (12), (13) und Bale et al. (3) die Lokalisation des Tumors entscheidenden Einfluß auf die Prognose hat.

Die Entfernung eines Primärtumors durch weite, radikale Exzision bedeutet in der Literatur, daß ein breiter Saum vom umliegenden, gesunden Gewebe mitentfernt wird (4), (5), (10), (11), (28), (29), (32), (34), (35). Hierbei hat sich als bestes Vorgehen das Prinzip erwiesen, den Tumor zu entfernen, ohne ihn zu sehen oder gar zu berühren (27), (28), (29), (33).

Wurde dies bei der Entfernung des Primärtumors beachtet, so konnten hierdurch ebenso gute Ergebnisse erzielt werden wie durch die Amputation (4), (24), (25), (27), (33).

Erscheint die Lokalisation des Primärtumors nach den eben genannten Kriterien ungünstig für eine weite, radikale Exzision, so wird die Amputation empfohlen (4), (10), (11), (12), (15), (18), (23), (25), (28), (29), (33), (34), (40).

Sie wird als unumgänglich erachtet bei :

- multiplen Ursprungsorten an einer Extremität;
- großer Ausbreitung des Tumors entlang der intermuskulären Faszien;
- Unverschieblichkeit des Tumors zu unterliegenden Strukturen oder Knochen;
- Infiltration des Tumors in den Knochen. (4), (11), (12), (18), (23), (25)

Zu der Frage, ob regionale Lymphknoten in jedem Fall mitentfernt werden müssen, wird festgestellt, daß dies nur notwendig

wird, wenn sie in der Nähe des Primärtumors liegen, wie zum Beispiel im Kopf- oder Halsbereich, oder bei Verdacht auf Metastasen in den Lymphknoten (4), (12), (18), (28), (34), (35), (40). Die Forderung nach adäquater, radikaler, chirurgischer Therapie der Weichteilsarkome stützt sich in der Literatur zusammenfassend auf folgende Erkenntnisse:

- Radikale, chirurgische Therapie senkt die Rezidivrate (4), (5), (8), (9), (10), (11), (12), (15), (16), (24), (32), (33), (34), (40), (41).
- Bei jedem neuen Rezidiv eines Sarkoms besteht die Gefahr der Entartung in ein undifferenzierteres Stadium als der Primärtumor (9), (12), (15), (16), (33), (34).
- Adäquate, radikale, chirurgische Therapie kann oft die letalen Metastasen hinausschieben (8), (10), (12), (20), (23), (27), (34), (35), oder sogar eine vollständige Heilung bewirken (1), (16), (23), (27). Letzteres gilt besonders für das Dermato-fibrosarkoma protuberans, welches bei angemessener, chirurgischer Therapie eine sehr gute Prognose hat (1).

Die Röntgentherapie wurde bisher nur als prä- oder postoperative Zusatzmaßnahme ohne große Erfolge eingesetzt (12), (13), (15), (16), (25), (28), (33), (40), (41). Sarkome im Allgemeinen scheinen nicht strahlensensibel zu sein. Ausnahmen hiervon bilden lediglich das embryonale Rhabdomyosarkom, einige Formen des Liposarkoms, das Angiosarkom und das Kaposi-Sarkom. Hier wurden gute Erfolge bei der kombinierten Anwendung von operativer und radiologischer Therapie erzielt (3), (12), (13), (14), (15), (16), (18), (21), (31), (32), (33), (39).

Hermanek (23) ist überzeugt, daß jedes Weichteilmalignom ungeachtet seiner Histologie strahlensensibel ist und sich tastbare Tumoren auch bei nachgewiesener Strahlensensibilität erst spät zurückbilden. Diese Aussage kann aber durch die Ergebnisse anderer Autoren nicht bestätigt werden. Die einzige hier vorliegende Studie über die Anwendung einer Strahlentherapie in Kombination mit oraler Medikation von ICRF 159 stammt von

Rhomberg (37). Er konnte bei 13 von 18 Patienten mit inoperablen Weichteiltumoren eine Rückbildung des Tumolvolumens über mehr als 50% feststellen. Die besten Ergebnisse fanden sich beim Fibrosarkom. Diese Therapie bleibt aber vorerst nur den inoperablen Weichteiltumoren vorbehalten.

Ebenso brachte die adjuvante Chemotherapie bisher keine signifikanten Erfolge (8), (10), (12), (15). Ausnahmen bilden hier nur das embryonale Rhabdomyosarkom und das Synovialsarkom. Hier konnte Adriamycin in Kombination mit chirurgischer und röntgenologischer Therapie erfolgreich angewendet werden (3), (12), (13), (18), (31).

Nach Seeber et al. (38) scheint die Anwendung von Adriamycin, Cyclophosphamid und Vincristin bei einer kombinierten Dauertherapie von mindestens 12 besser 18 bis 24 Monaten vielversprechend in der Behandlung maligner Weichteiltumoren zu sein. In neueren Untersuchungen ergibt die Monotherapie mit Doxorubicin (Adriblastin^R) besonders beim Rhabdomyosarkom, aber auch beim Angiosarkom und dem Synovialzellsarkom relativ gute Remissionsraten (31).

Nach Meuret (31) besitzt Doxorubicin für alle Sarkomtypen das größte Wirkungsspektrum.

E Ergebnisse

1. Alters- und Geschlechtsverteilung der untersuchten Patienten:

Das Durchschnittsalter aller hier vorgestellten Patienten liegt bei 49,7 Jahren. Speziell für die Sarkompatienten liegt es bei 52 Jahren. Im Überblick findet sich das Sarkom in allen Altersstufen mit zwei Häufigkeitsgipfeln zwischen dem 30. und 40. Lebensjahr und dem 60. und 70. Lebensjahr (Schaubild 1). Der jüngste Patient mit einem Sarkom war 10 Jahre alt, der älteste Patient wurde erstmals mit 93 Jahren behandelt. Alle Altersangaben beziehen sich auf den Zeitpunkt der Ersttherapie.

Des weiteren ergibt sich im Überblick über das gesamte, untersuchte Patientengut eine leichte Bevorzugung der Männer, insbesondere bei den Patienten mit rezidivierendem Fibrom (Tabelle 1). Für die Sarkompatienten zeigt sich ein Verhältnis von Männern zu Frauen von 1:1.

2. Lokalisation der Primärtumoren:

Bevorzugter Sitz maligner Weichteiltumoren ist in der vorliegenden Untersuchung die untere Extremität. Hier finden sich $n = 19$ (55,8%) aller Primärtumoren (Tabelle 2, Schaubild 2).

An der oberen Extremität sind $n = 12$ (35,2%) der Primärtumoren lokalisiert. Kopf- und Rumpfbereich spielen als Lokalisationsort eine geringere Rolle. Als Prädisloktionsorte ergeben sich hier an der unteren Extremität der Oberschenkel $n = 10$ (29,4%), an der oberen Extremität der Oberarm $n = 5$ (14,7%).

3. Histologie der Primärtumoren:

Die histologische Einteilung der in dieser Studie vorkommenden Sarkomtypen zeigt, daß das Fibrosarkom am häufigsten diagnostiziert wurde $n = 9$ (26,4%) (Tabelle 3). Dem Fibro-

sarkom folgen das rundzellige, polymorphzellige oder spindelzellige Sarkom. Diese verschiedenen Sarkomtypen wurden ebenfalls in $n = 9$ (26,4%) aller Fälle gefunden.

4. Therapiemaßnahmen und ihre Ergebnisse:

Von den 34 Sarkompatienten konnten 31 Patienten bis 1977 verfolgt und ihre klinischen Daten erfaßt werden (Tabelle 4, Schaubild 3). Die kürzeste Beobachtungszeit betrug zwei Monate, die längste 19 Jahre.

Das Auftreten erster Rezidive und Metastasen bei den einzelnen Patienten wurde über einen Zeitraum von wenigstens fünf Jahren verfolgt (Tabelle 5a).

Um die Anzahl der Patienten mit ersten Rezidiven und die Anzahl der Patienten mit ersten Metastasen nach fünf Jahren vergleichen zu können, verringert sich die Gesamtzahl der auswertbaren Patienten von ursprünglich 31 bis 1977 verfolgten Sarkompatienten auf 24, da sieben Patienten erst nach 1972 in die Studie eintreten.

Die chirurgische Therapie als Ersttherapie zur Entfernung des Primärtumors wurde in $n = 18$ (75%) von 24 Fällen angewandt. Bei 12 Patienten wurde eine lokale Exzision, bei zwei Patienten eine Amputation vorgenommen. Vier Patienten mußten nach dem chirurgischen Eingriff einer zusätzlichen radiologischen und/oder zytostatischen Therapie zugeführt werden, da der Primärtumor mit hoher Wahrscheinlichkeit nicht im gesunden Gewebe entfernt werden konnte. Sechs Patienten wurden nach Entdeckung des Tumors nur noch palliativ, das heißt durch eine radiologische oder zytostatische Therapie, behandelt.

In zwei Fällen erbrachte der erstmalige, chirurgische Eingriff nach Auftreten des Primärtumors eine Heilung (Schaubild 7: Fall 10, Fall 21). Hier wurde im ersten Fall ein Neurofibrosarkom am Oberschenkel durch eine Oberschenkelamputation entfernt, im zweiten Fall ein Fibrosarkom durch radikale Exzision operativ angegangen.

14 (58%) der über mehr als fünf Jahre verfolgten Patienten mußten mit Metastasen des Primärtumors erneut behandelt werden (Schaubild 4). Bei sieben Patienten traten diese schon im ersten Jahr nach Entdeckung des Primärtumors auf. Hier konnte in sechs von sieben Fällen der Tumor nicht mehr radikal entfernt werden. Die Patienten wurden nur palliativ mit zytostatischer oder radiologischer Therapie versorgt. Wie Tabelle 6 zeigt, starben fünf dieser Patienten schon im ersten Jahr nach Entdeckung des Primärtumors (Schaubild 7: Fälle 7, 13, 19, 24, 27, 29).

Die Initialtherapie der Patienten mit ersten Metastasen nach drei, fünf und mehr Jahren ist dagegen uneinheitlich. Hier wurden alle Möglichkeiten einer chirurgischen Ersttherapie angewandt. Bei allen Patienten mit ersten Metastasen nach mehr als fünf Jahren wurden vorher Rezidive des Primärtumors chirurgisch entfernt (Schaubild 7: Fälle 2, 12, 14, 18).

Insgesamt wurden $n = 11$ (45,8%) der über fünf Jahre verfolgten Patienten auf Grund von Rezidiven erneut behandelt (Schaubild 5). Als initiale Therapie wurde in jedem Fall eine lokale Exzision vorgenommen. In zwei Fällen wurde das Tumorgebiet zusätzlich nachbestrahlt (Schaubild 7: Fall 8 und Fall 12).

Die Anzahl der Patienten, die nach eins, drei und fünf Jahren mit ersten Rezidiven behandelt werden mußten, blieb konstant, im Unterschied zum Auftreten erster Metastasen nach eins, drei und fünf Jahren.

Obwohl nur zwei Patienten durch den erstmaligen, chirurgischen Eingriff geheilt werden konnten, ergibt sich für das hier untersuchte Patientengut eine relativ gute Langzeitprognose.

Dies wird bestätigt zum einen durch eine 5 - Jahres-Überlebensrate von 58,3%, eine 10 - Jahres-Überlebensrate von 20,8% (Schaubild 6) und zum anderen durch eine durchschnittliche Überlebenszeit aller über fünf Jahre verfolgten Patienten von 6,5 Jahren.

Vergleiche der Therapieerfolge verschiedener Möglichkeiten einer chirurgischen Initialtherapie bei Sarkompatienten können nicht angestellt werden, da die Fallzahlen zu gering sind.

Aus Tabelle 6 läßt sich aber ersehen, daß die lokale Exzision bei den hier untersuchten Patienten zu relativ guten Langzeitergebnissen geführt hat.

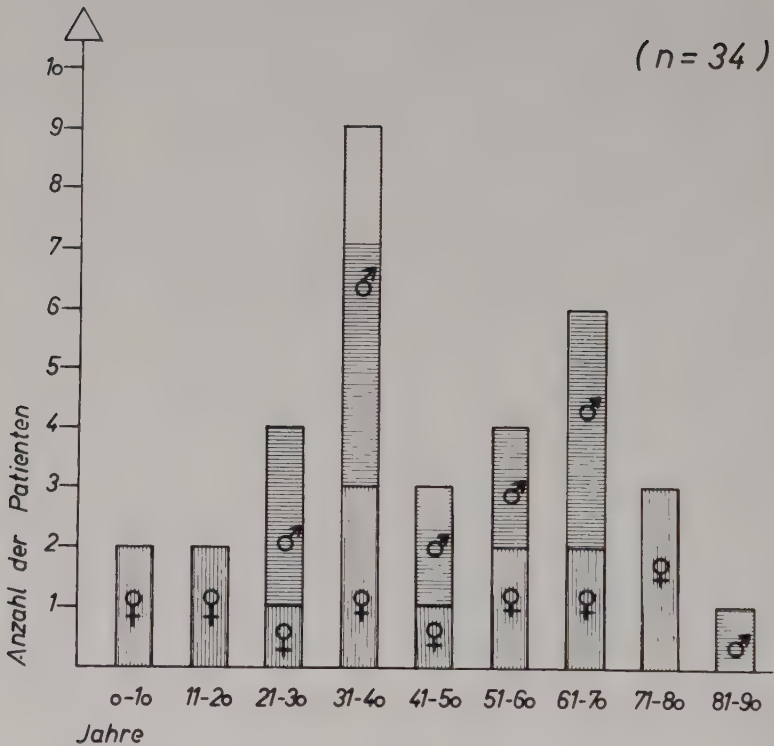
Die sechs Patienten mit rezidivierendem Fibrom (Tabelle 5b) sind heute nach mehrmaliger Rezidivbehandlung klinisch tumorfrei (Schaubild 7: Fälle 1, 6, 23, 26, 28, 33).

Histologie	n	Männer	Frauen	nachunter- sucht	nicht nachunter- sucht
Sarkome	34	17	17	31	3
rezidivierende Fibrome	6	5	1	6	-
n	40	22	18	37	3

Tabelle 1. Übersicht über das hier untersuchte Patientengut

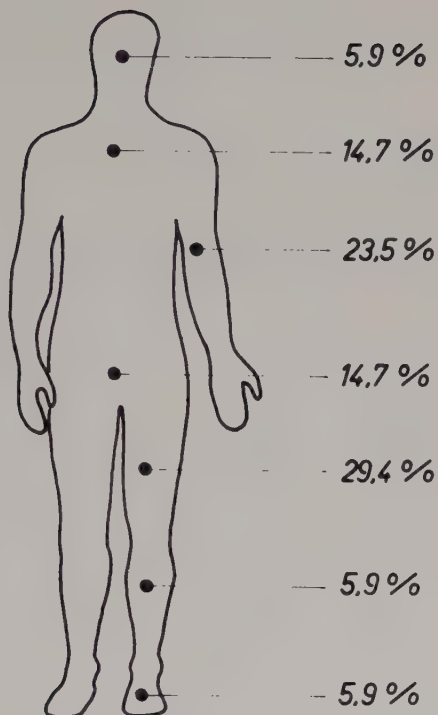
Lokalisation	Anzahl an Tumoren	%
Schulter	3	8,8
Achsel	1	2,9
Oberarm	5	14,7
Unterarm	3	8,8
obere Extremität insgesamt	12	35,2
Hüfte	1	2,9
Leiste	1	2,9
Becken	3	8,8
Oberschenkel	10	29,4
Unterschenkel	2	5,9
Fuß	2	5,9
untere Extremität insgesamt	19	55,8
Kopf	2	5,9
Rumpf	1	2,9
n	34	100

Tabelle 2. Zusammenstellung der bevorzugten Lokalisationen von bösartigen Weichteiltumoren



Alters- und Geschlechtsverteilung bei Patienten mit bösartigen Weichteiltumoren zum Zeitpunkt der chirurgischen Therapie

Schaubild 1. Prädislektionsalter und Geschlechtsverteilung der Patienten mit bösartigen Weichteiltumoren



Lokalisation
bösartiger Weichteiltumore
(n = 34)

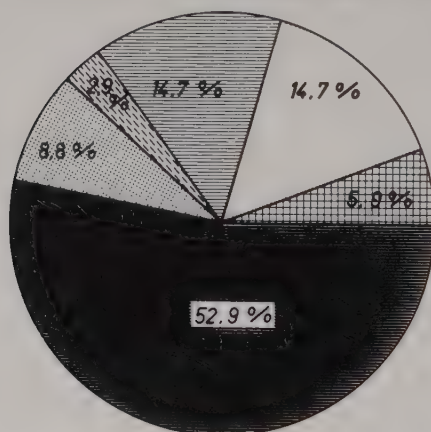
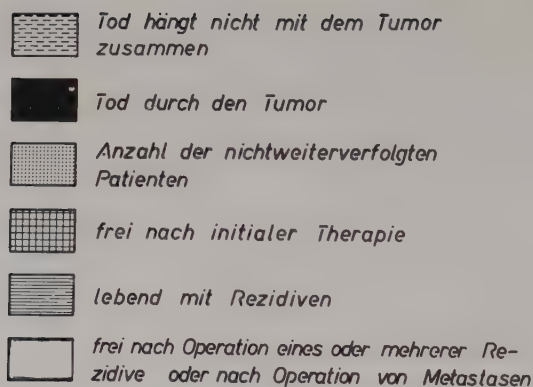
Schaubild 2. Prozentuale Sitzverteilung der bösartigen Weichteiltumoren

Histologische Diagnose	Anzahl an Tumoren	%
Fibrosarkom	9	26,4
Liposarkom	3	8,8
Neurofibrosarkom	1	2,9
Rhabdomyosarkom	1	2,9
metastasierendes Synovialom	2	5,8
Myxosarkom	3	8,8
Retothelsarkom	1	2,9
rundzelliges		
polymorphzelliges Sarkom	9	26,4
spindelzelliges		
unklassifiziertes Sarkom	3	8,8
Übergang von benigner in maligne Histologie		
entartetes Neurofibrom bei Morbus Recklinghausen	1	2,9
Dermatofibrosarkoma protuberans	1	2,9
n —	34	100
rezidivierende Fibrome	6	

Tabelle 3. Zusammenstellung der histologischen Diagnosen
von bösartigen Weichteiltumoren

Therapieergebnisse	Anzahl an Patienten	%
frei nach initialer Therapie	2	5,9
frei nach Operation eines oder mehrerer Rezidive oder nach Operation von Metastasen	5	14,7
lebend mit Rezidiven oder Metastasen	5	14,7
Tod durch den Tumor	18	52,9
Tod hängt nicht mit dem Tumor zusammen	1	2,9
Anzahl der nicht nachuntersuchten Patienten	3	8,8
n	34	100

Tabelle 4. Therapieergebnisse der Sarkome;
die kürzeste Beobachtungszeit betrug zwei Monate,
die längste 19 Jahre.



Therapieergebnisse bei Sarkompatienten

(n=34, 31 Patienten werden verfolgt, 3 Patienten wurden nicht weiterverfolgt)

kürzeste Beobachtungszeit: 2 Monate

längste Beobachtungszeit: 19 Jahre

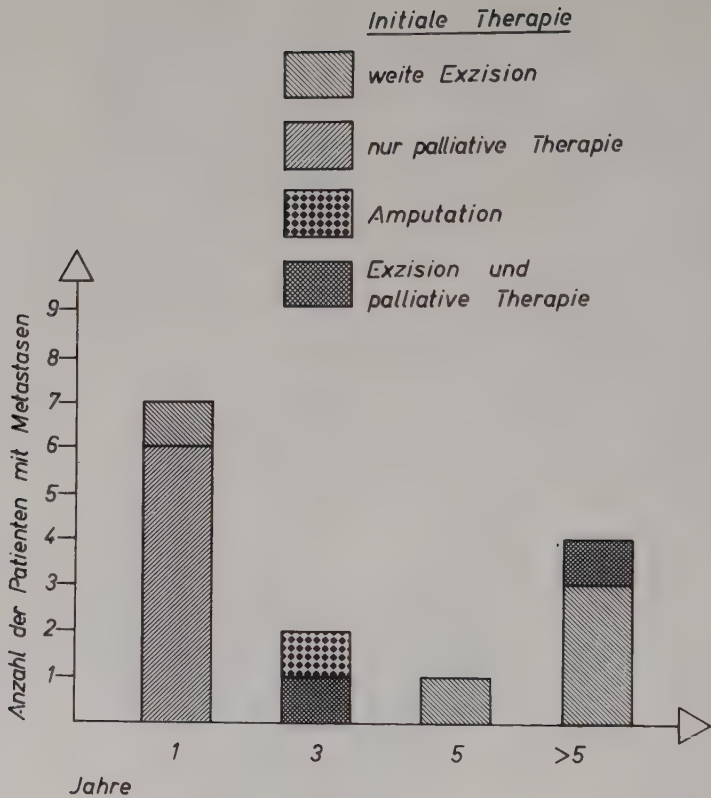
Schaubild 3. Ergebnisse der Initialtherapie in prozentualer Verteilung

Initiale Therapie	Anzahl an Patienten	kein Rezidiv und keine Metastase	erste lokale Rezidive nach 0-1J. 1-3J. 3-5J. >5J.	Metastasen nach 0-1J. 1-3J. 3-5J. >5J.
weite Exzision	12	1	2 2 3 2	1 - 1 3
Exzision mit palliativer Therapie	4	-	1 1 - -	- 1 - 1
Amputation	2	1	- - - -	- 1 - -
nur palliative Therapie	6	-	- - - -	6 - - -
n	24			

Tabelle 5a. Anzahl der Sarkompatienten mit ersten Rezidiven und Metastasen nach 1, 3, 5 und mehr Jahren; die palliative Therapie beinhaltet eine zytostatische und/oder radiologische Behandlung.

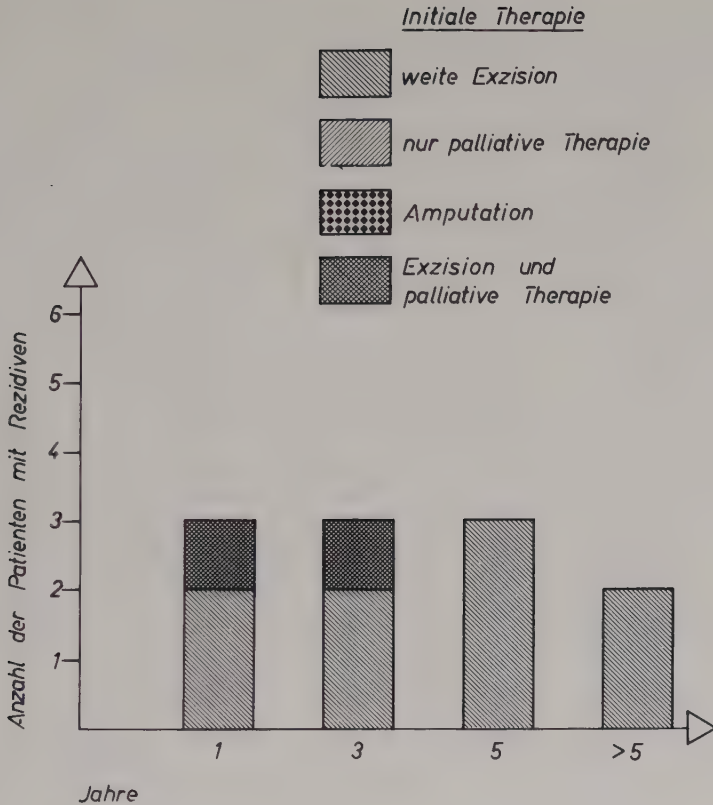
Initiale Therapie	Anzahl an Patienten	erste lokale Rezidive nach 0-1J. 1-3J. 3-5J. >5J.
weite Exzision	4	1 2 - 1
palliative Therapie	2	1 1 - -
n	6	

Tabelle 5b. Anzahl der Patienten mit Rezidiven eines Fibroms nach 1, 3, 5 und mehr Jahren



Behandlung und Endergebnisse der
Patienten mit Sarkometastasen (n=24)

Schaubild 4. Zusammenstellung aller Sarkompatienten mit ersten Metastasen nach 1, 3, 5 und mehr Jahren mit Angaben zur Initialtherapie

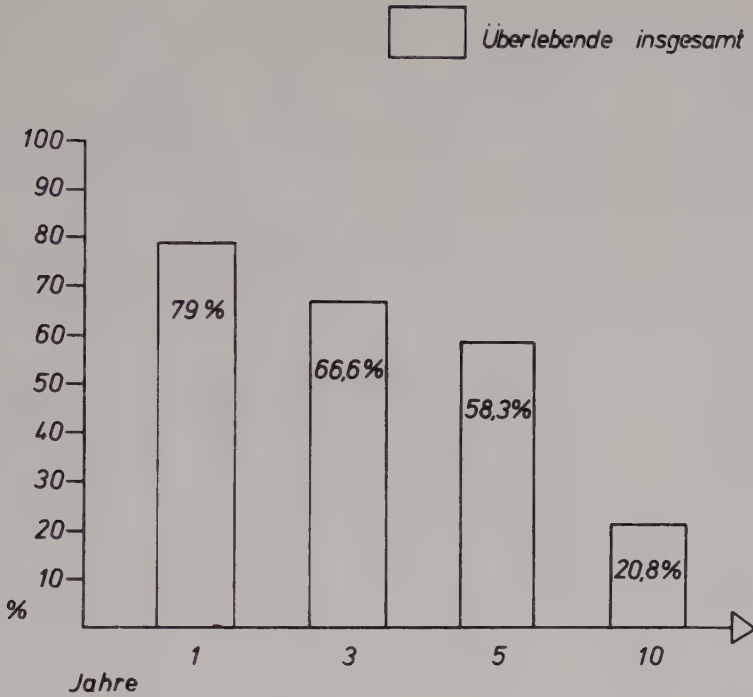


Behandlung und Endergebnisse der
Patienten mit Sarkomrezidiven (n=24)

Schaubild 5. Zusammenstellung aller Sarkompatienten mit ersten Rezidiven nach 1, 3, 5 und mehr Jahren mit Angaben zur Initialtherapie

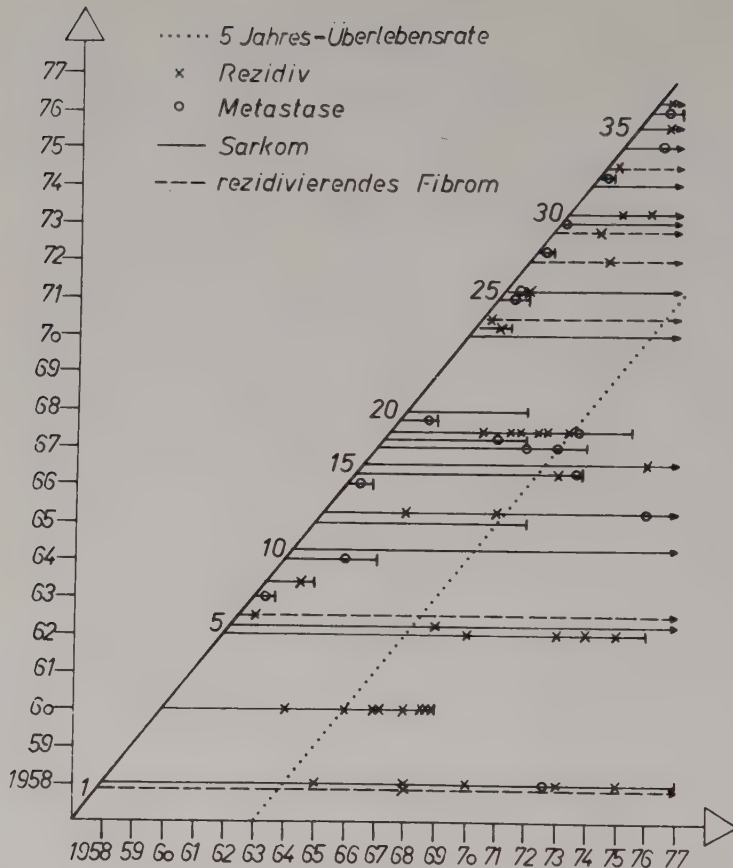
Initiale Therapie	Anzahl	nach einem Jahr lebend	nach einem Jahr gestorben	nach drei Jahren lebend	nach drei Jahren gestorben	nach fünf Jahren lebend	nach fünf Jahren gestorben	nach zehn Jahren lebend	nach zehn Jahren gestorben
weite Exzision	12	12	-	11	1	10	1	3	7
Exzision mit palliativer Therapie	4	4	-	3	1	2	1	1	1
Amputation	2	2	-	1	1	1	-	1	-
nur palliative Therapie	6	1	5	1	-	1	-	?	-
n	24								

Tabelle 6. Anzahl der 1, 3, 5 und mehr Jahren lebenden und gestorbenen Sarkompatienten mit Angabe zur Initialtherapie; die palliative Therapie beinhaltet eine zytostatische und/oder radiologische Behandlung.



5/10-Jahres-Überlebensrate von Sarkom-
patienten (n=24)

Schaubild 6. 1, 3, 5 und 10 - Jahres-Überlebensrate der Sarkompatienten



Überblick über das nachuntersuchte Patientengut mit Sarkom und rezidivierendem Fibrom der Chirurgischen Universitätsklinik Mainz (1962-1977)

Schaubild 7. Zusammenstellung aller Patientendaten im Diagramm (n = 37)

F Diskussion

Zur Beantwortung der Frage der optimalen Therapie maligner Weichteiltumoren werden in der Literatur viele klinische Untersuchungen beschrieben, die als Ergebnis einer initialen Therapiemaßnahme zur Entfernung des Primärtumors das Auftreten erster Rezidive und Metastasen untersuchen, um daraus die Möglichkeit einer vollständigen Heilung dieser Tumorpatienten abschätzen zu können. Zur Beurteilung der Heilungschancen werden insbesondere die Histologie und Lokalisation des Primärtumors in den maßgebenden Untersuchungen von Stout et al. (39), Das Gupta et al. (9), (10), (11), (12), (13), (14), (15), (16), Pack et al. (32), (33), (34), Bowden et al. (4) und neueren Autoren wie Huvos et al. (25) und Hermanek (23) herangezogen.

Vergleicht man die Ergebnisse der hier vorliegenden Untersuchung von 34 Patienten mit malignen Weichteiltumoren mit den Untersuchungen in der Literatur, so ergibt sich folgendes:

Der bevorzugte S I T Z maligner Weichteiltumoren an der unteren Extremität, der sich in dieser Untersuchung herauskristallisiert hat, wird auch in der Literatur durch Untersuchungen mit Fallzahlen der gleichen Größenordnung bestätigt.

So findet Bowden et al. (4) in seiner Studie mit 37 Sarkompatienten 8 mal den Tumor an der oberen Extremität und 29 mal an der unteren Extremität.

Die Durchsicht anderer Untersuchungen zeigt, daß verschiedene Sarkomtypen bevorzugt an den Extremitäten zu finden sind.

Dies gilt für:

- das Fibrosarkom (10), (34),
- das Knochenfibrosarkom (25),
- das Liposarkom (12), (16), (33), (34),
- das Synovialsarkom (16), (18),
- das Rhabdomyosarkom (3), (13), (17).

Eine wichtige Ausnahme bildet das Dermatofibrosarkoma protuberans

mit Prädilektionsort am Rumpf (10), (32), (35), (41).

Nachdem die Schwierigkeit einer exakten, histologischen Klassifizierung durch die WHO 1969 (42) zufriedenstellend gelöst wurde, stellt sich im weiteren sowohl die Frage nach dem optimalen Vorgehen bei der Diagnosestellung, das heißt, ob eine Inzisionsbiopsie, eine Aspirationsbiopsie oder ein intraoperativer Schnellschnitt durchgeführt wird, als auch die Frage nach der optimalen Therapie der Sarkompatienten.

Die in der Literatur vorgeschlagenen, chirurgischen Maßnahmen zur Entfernung des Primärtumors reichen von der einfachen Exzision des Tumors bis zu so massiven Eingriffen wie die Amputation einer Extremität (15), (28), (38).

Bei der Entscheidung für oder gegen das ein oder andere chirurgische Vorgehen sollten nach der Literatur folgende Eigenschaften des Tumors Beachtung finden (12), (34):

- Histologie
- Grad der Malignität
- Verschieblichkeit zum unterliegenden Gewebe
- Ursprungsort
- vorhandene Rezidive
- vorhandene Metastasen
- Besonderheiten des vorliegenden Tumortyps, wie die Radiosensibilität oder das Ansprechen auf Chemotherapeutika.

Da die malignen Haut- und Weichteiltumoren nach Hermanek aber nur etwa 15% aller Malignome darstellen, davon die malignen Weichteiltumoren sogar nur 1% ausmachen (23), ist es oft in Folge der zu geringen Anzahl an Tumorpatienten schwierig, alle hier genannten Tumoreigenschaften in die Therapieplanung mit einzubeziehen. Dies gilt insbesondere für die Radiosensibilität und das Ansprechen auf einzelne Chemotherapeutika, da hier aussagekräftige Studien noch fehlen.

Die bevorzugte E R S T T H E R A P I E zur Entfernung des Primärtumors ist in der durchgeführten Patientenuntersuchung,

wie auch in den Untersuchungen der Literatur, die chirurgische Therapie. Es wird die einfache, oder weite Exzision mit und ohne Nachbehandlung oder die Amputation durchgeführt. Die Erfolge der verschiedenen Therapiemaßnahmen werden in der vorliegenden Untersuchung gemessen:

- am Auftreten erster Rezidive und Metastasen nach der Ersttherapie;
- an der Anzahl der vom Primärtumor nach der Ersttherapie vollständig geheilten Patienten;
- an der Anzahl der überlebenden Patienten über einen Zeitraum von fünf bzw. zehn Jahren.

Die Neigung bestimmter Sarkomtypen, über lange Zeit nach der initialen Therapie zu rezidivieren, wie sich in der vorliegenden Untersuchung in den Fällen 2, 3, 4, 18 (Schaubild 7) zeigt, wird in der Literatur ebenfalls häufig beschrieben (4), (10), (15), (16), (27), (28), (32), (33), (34), (35), (41).

So findet Karcher (27) in seiner Untersuchung von 690 Sarkompatienten 49 Patienten mit Rezidiven, die insgesamt 119 mal operiert werden mußten. Davon wurden 47 Patienten innerhalb der ersten fünf Jahre nach der Ersttherapie wiederbehandelt.

Bowden et al. (4) findet bei 5 von 37 Sarkompatienten Rezidive innerhalb der ersten 15 Monate. Davon mußten vier Patienten auch wegen gleichzeitig aufgetretener Metastasen behandelt werden. Noch nach sieben Jahren trat bei einem seiner Patienten ein Erstrezidiv eines Liposarkoms auf.

Ebenso findet Taylor (41) bei seinen 115 Patienten mit einem Dermatofibrosarkoma protuberans im ersten Jahr die häufigsten Rezidive. Ein Patient wurde noch 11,5 Jahre nach der Therapie des Primärtumors wegen eines Erstrezidivs behandelt.

Pack (32) untersuchte 39 Fälle mit Dermatofibrosarkoma protuberans und mußte bis 14 Jahre nach der Ersttherapie noch Rezidive behandeln.

Karcher, Bowden, Taylor und Pack kommen so durch ihre Untersuchungen zu dem Ergebnis, daß das häufige Auftreten von Rezidi-

ven und Metastasen die Folge einer inadäquaten, chirurgischen Ersttherapie ist.

Nach den eigenen Untersuchungsergebnissen ist die Rezidiv- und Metastasenhäufigkeit aber nur zum Teil durch die inadäquate, chirurgische Ersttherapie zu erklären. In vielen Fällen wird der Tumor zu spät entdeckt, so daß keine radikale Therapie mehr möglich ist. Von den sieben Patienten mit ersten Metastasen im ersten Jahr in der hier vorliegenden Untersuchung konnten sechs Patienten nur noch palliativ behandelt werden. Dies kann auch als Erklärung für die starke Abnahme von Patienten mit ersten Metastasen nach drei und fünf Jahren angesehen werden, da die Patienten mit rein palliativer Therapie eine sehr schlechte Prognose haben (Schaubild 4, Tabelle 6).

Die H E I L U N G S - und Ü B E R L E B E N S C H A N C E N für die Sarkompatienten werden in der Literatur aufgeschlüsselt nach der unterschiedlichen Histologie. Deshalb ist ein Vergleich zwischen der in der vorliegenden Untersuchung gefundenen Heilungsrate nach dem ersten chirurgischen Eingriff von nur zwei Patienten (8,3%) aller über mehr als fünf Jahre verfolgten Patienten mit den Heilungsergebnissen in den maßgebenden Studien der Literatur nicht möglich.

Nach Hermanek (23) haben das Fibrosarkom mit einer 5 - Jahres-Überlebensrate von 50% sowie das gutdifferenzierte und das myxoide Liposarkom mit einer 5 - Jahres-Überlebensrate von 80% die besten Heilungschancen.

Ähnliche Ergebnisse für das Liposarkom findet auch Das Gupta (12). Die geringsten Heilungschancen ergeben sich für das embryonale und alveoläre Rhabdomyosarkom mit einer bei 5% liegenden 5 - Jahres-Überlebensrate (3), (23).

Die relativ hohe 5 - Jahres-Überlebensrate von 58,3% aller Patienten in der vorliegenden Untersuchung (Schaubild 6) im Gegensatz zur relativ geringen Heilungsrate der Sarkompatienten, die auch in der Literatur bestätigt wird (3), (8), (18), (23), (25), (33), (34), kann zusammenfassend auf folgende Gründe

zurückgeführt werden:

- Die Diagnosestellung gestaltet sich bei malignen Weichteiltumoren oft sehr schwierig. Erst nach mehreren Rezidivoperationen wird der Tumor als "maligne" anerkannt.
- Maligne Weichteiltumoren haben oft einen langen, klinischen Verlauf, was ebenfalls dazu führt, daß die Malignität dieser Tumoren unterschätzt wird, und eine zu konservative Therapie angewandt wird.
- Eine zu konservative Therapie endet in immer häufigeren Rezidiven mit der Gefahr einer verstärkten, malignen Entartung und Metastasierung des zu therapierenden Tumors.

Die Anzahl der chemotherapeutisch oder strahlentherapeutisch behandelten Patienten ist in der vorliegenden Untersuchung gering. Erfolge der Röntgen- oder Chemotherapie als alleinige Therapiemaßnahmen bei Sarkompatienten können hier nicht ausgewertet werden, da konservative Therapiemaßnahmen dieser Art nur als Zusatztherapie oder bei inoperablen Tumoren angewandt wurden.

Zusammenfassend sind Weichteilsarkome gekennzeichnet durch langen, klinischen Verlauf, hohe Rate lokaler Rezidive, noch späte Rezidivneigung, häufig gute Therapierbarkeit lokaler Rezidive und unterschiedliche Überlebenszeiten im weiten Spektrum der histologischen Klassifizierung.

Zur Verbesserung der Prognose tragen im Wesentlichen nur chirurgische Maßnahmen bei. Die Ersttherapie sollte so schonend wie möglich, aber so radikal wie nötig sein.

Es muß daher heute wenigstens die radikale Exzision weit im Gesunden, häufig jedoch eine Amputation angestrebt werden.

G Zusammenfassung

1. In der vorliegenden Arbeit wird der Versuch unternommen, an Hand der Literatur Richtlinien zur Diagnosestellung und Therapie maligner Weichteiltumoren zu erarbeiten.
2. Die Klinik maligner Weichteiltumoren, insbesondere die Ergebnisse der chirurgischen Initialtherapie, werden an 34 Patienten dargestellt und durch charakteristische Fallbesprechungen belegt.
3. In der anschließenden Diskussion wird eine Deutung der Therapieergebnisse des eigenen Patientenmaterials im Vergleich mit der Literatur versucht und betont, daß das optimale, therapeutische Vorgehen zur Entfernung des Primärtumors eine Exzision weit im Gesunden oder eine Amputation beinhaltet.

H Literaturverzeichnis

- 1 Ariel, J. Tumor of the connectiv tissue of the skin
Rev. Surg. 32 : 153-64 (1975)
- 2 Aubdeck, L. Pathological Anatomy and Histology
Virchow Arch. Path. Anat. 368 : 253-74
(1975)
- 3 Bale Rhabdomyosarcoma in childhood
Reye Pathology 7 : 101-11 (1975)
- 4 Bowden, L. The principles and technique of resection
Booher, R. of soft parts of sarcoma
Surgery 44 : 963 (1958)
- 5 Brasfield, R. Desmoidtumors of the anterior abdominal wall
Das Gupta, Tk. Surgery 65 : 241 (1969)
- 6 Bunte, H. Benigne, periphere Weichteiltumoren
Dtsch. Ärzteblatt 2 (1977)
- 7 D'Agostino Sarcomas of the peripheral nerves and
Soule, E. somatic soft tissues associated with multiple
Miller, R. neurofibromatosis
Cancer 16 : 1015 (1963)
- 8 Dahl Cutaneous and subcutaneous Leiomyosarcoma;
Angervall A clinicopathologic study of 47 patients
Path. Europ. 9 : 307-15 (1974)
- 9 Das Gupta, Tk. Soft tissue tumors; Classification and
Brasfield, R. principles of management
O'Hara, J. CA 18 : 259 (1968)
- 10 Das Gupta, Tk. Benign and malignant tumors and tumorlike
Brasfield, R. conditions of fibrous tissue
CA 19 : 202 (1969)

- 11 Das Gupta, Tk.
Brasfield, R.
O'Hara, J. Extraabdominal desmoids; A clinicopathological study
Ann. Surg. 170 : 109 (1969)
- 12 Das Gupta, Tk. Tumors and tumorlike conditions of the adipose tissue
In Current Problems in Surgery,
Yearbook Medical Publishers (1970)
- 13 Das Gupta, Tk.
Brasfield, R. Tumors of muscles and synovial tissue
CA 21 : 379 (1971)
- 14 Das Gupta, Tk.
Brasfield, R. Blood and lymph vessel tumors
CA 22 : 176 (1972)
- 15 Das Gupta, Tk. Management of soft tissue sarcomas
Surg. Gynec. Obstet. 137 : 1012 (1973)
- 16 Das Gupta, Tk.
Gosh Principles of diagnosis and management of soft tissue sarcomas
Surg. Annu. 7 : 115-36 (1975)
- 17 Enterline Tumors of striated muscle
Ann. Clin. Lab. Sci. 5 : 468-74 (1975)
- 18 Gerner, R.
Moore, G. Synovial Sarcoma
Ann. Surg. 181 : 22-25 (1975)
- 19 Grundmann Gemischtzelliges Sarkom
Verh. Dtsch. Ges. Path. 58 : 265-70 (1974)
- 20 Hagedorn
von Kannen
Thomas Dermatofibrosarkoma protuberans mit Übergang in ein sogenanntes Fibrosarkom
Dermatologica 149 : 84-9 (1975)
- 21 Harry, J. Pathology of Rhabdomyosarcoma
Mod. Probl. Ophthalmol. 14 : 325-9 (1975)

- 22 Haug, W. Primary Leiomyosarcoma within the femoral
 Losli, J.E. vein
 Cancer 7 : 159-62 (1954)

- 23 Hermanek, P. Klinische Pathologie der Haut- und Weich-
 teiltumoren
 Chirurg 45 : 293-308 (1974)

- 24 Hofmann, H. Beitrag zum rezidivierenden Liposarkom der
 Scholz, P. unteren Extremität
 Zentralbl. Chir. 100 : 1457-9 (1975)

- 25 Huvos Primary fibrosarcoma of Bone; A clinicopatho-
 Higinbotham logic study of 130 patients
 Cancer 35 : 837-47 (1975)

- 26 Kaplan Leiomyosarcoma of superficial soft tissue
 Varga with unusual metastasis
 NY State J Med. 75 (1975)

- 27 Karcher, H. Behandlung und Ergebnisse der Sarkomrezidive
 Langenbecks Arch. Chir. 284 : 485-87 (1956)

- 28 Kern, E. Chirurgische Therapie maligner Weichteil-
 tumoren
 Dtsch. Ärzteblatt 27 (1977)

- 29 Kern, E. Weichteiltumoren
 Med. Klin. 73 : 645-50 (1978)

- 30 Meister, P. Das alveoläre Weichteilsarcoma
 München Med. Wschr. 117 : 880 (1974)

- 31 Meuret, G. Therapie der Sarkome
 Dtsch. Med. Wschr. 103 : 308-13 (1978)

- 32 Pack, G.T. Dermatofibrosarcoma protuberans; Report of
Tabah 39 cases
Arch. Surg. 62 : 391 (1951)
- 33 Pack, G.T. Liposarcoma; A study of 105 cases
Pierson, J.C. Surgery 36 : 687-712 (1954)
- 34 Pack, G.T. Tumors of the soft somatic tissue;
Ariel, J. A Clinical Treatise
Hoeber-Harper New York (1958)
- 35 Peak, C.J. Dermatofibrosarcoma protuberans
Cruz, T. Ann. Surg. 166 : 803 (1963)
Nicostrì, A.
- 36 Pettit, V.D. Fibromatosis and fibrosarcoma following
Chamness, J.T. irradiation therapy
Ackermann Cancer 7 : 149 (1954)
- 37 Rhomberg Strahlen und ICRF 159 Therapie inoperabler
Weichteilsarkome
Dtsch. Med. Wschr. 99 : 2438-42 (1974)
- 38 Seeber Adjuvante Chemotherapie bei Weichteilsarkomen
(1974)
- 39 Stout, A.P. Liposarcoma - the malignant tumor of Lipo-
blasts
Ann. Surg. 119 : 86-107 (1944)
- 40 Stout, A.P. Leiomyosarcoma of the superficial soft
Hill, W.T. tissue
Cancer 11 : 844 (1958)
- 41 Taylor, H.H. Dermatofibrosarcoma protuberans
Helwig, E. Cancer 15 : 717 (1962)
- 42 WHO Histological Typing of soft Tissue Tumors
(1969)

Herrn Professor Dr. H. Bruenner danke ich für die freundliche Unterstützung bei der Anfertigung dieser Arbeit.

Weiterhin möchte ich Herrn Professor Dr. H.-D. Schmidt für die Übernahme des Koreferates danken.

Mein besonderer Dank gilt Frau Schuhmacher und Frau Thies, die mir beim Heraussuchen der Patientendaten sehr geholfen haben.

J Lebenslauf

Am 2. Oktober 1953 wurde ich in Frankfurt am Main geboren als Tochter des Dipl. Ing. Hermann Stahlschmidt und seiner Ehefrau Dr. med. dent. Gertrude Stahlschmidt geb. Weis. Die Grundschule besuchte ich von 1960 bis 1964 in Oberursel im Taunus. Von 1964 bis 1966 wechselte ich dann über in das Mädchengymnasium der Ursulinen in Königstein/Taunus. Ab 1966 besuchte ich das Gymnasium in Oberursel, welches ich 1972 mit dem Zeugnis der Reife abschloß.

Im Wintersemester 1972/73 begann ich mein Studium der Humanmedizin an der Johannes Gutenberg-Universität Mainz.

Hier bestand ich im Frühjahr 1975 die ärztliche Vorprüfung. 1976 legte ich, gleichfalls im Frühjahr, den ersten Teil der ärztlichen Prüfung ab.

Nach vier weiteren, klinischen Semestern an der Johannes Gutenberg Universität Mainz schloß ich im Frühjahr 1978 den zweiten Teil der ärztlichen Prüfung erfolgreich ab.

Im April 1978 begann ich das praktische Jahr in der gynäkologischen Abteilung des Krankenhauses der Borromäerinnen in Trier, von wo ich im August 1978 in das Städtische Krankenhaus/Kemperhof Koblenz überwechselte.

Hier bestand ich am 14. Mai 1979 den dritten Abschnitt der ärztlichen Prüfung in den Fächern Gynäkologie, Innere und Chirurgie. Am 1. September 1979 trat ich meine erste Assistentenstelle in der anaesthesiologischen Abteilung des Krankenhauses Marienhof in Koblenz an.

Seit dem 16. Juni 1977 bin ich mit Alfred Schmidt, Lehrer an der Staatlichen Realschule in Andernach, verheiratet.

Koblenz, im Januar 1980

